FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE

965

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean, René MÉNARD

Né le 26 août 1936, aux Sables-d'Olonne (Vendée)

Présentée et soutenue publiquement le 196

Etude étiologique de 21 cas de cataracte d'allure idiopathique apparue avant la vingtième année

Président : M. JUSTIN-BESANÇON, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean, René MÉNARD

Né le 26 août 1936, aux Sables-d'Olonne (Vendée)

Présentée et soutenue publiquement le 196

Etude étiologique de 21 cas de cataracte d'allure idiopathique apparue avant la vingtième année

Président : M. JUSTIN-BESANÇON, Professeur

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart-d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

Doyen : Gaston CORDIER,

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie pathologique	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Bernard (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Joannon (P.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	Deparis (M.)
Pharmacologie	Cheymol (J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Polonovski (J.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Pharmacologie	Lévy (Mlle J.)
Physiologie	Dejours (P.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Cliniques :	
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais)	Soulié (P.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.); - *Cochin :* Leger (L.); - *Hôtel-Dieu :* Patel (J.); - *Pitié :* Cordier (G.); - *Saint-Antoine :* Gosset (J.); - *Salpêtrière :* Sicard (A.); - *Tenon :* Olivier (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	Mathey (J.)
— endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)
Cliniques :	
— Génétique médicale (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	Degos (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	Delay (J.)
— malad. métab. (Necker)	Hamburger (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)

Cliniques :	MM.
— médicales : *Broussais :*	Milliez (P.), Lenègre (J.); - *Cochin :* Brouet (G.); - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.); - *Lariboisière :* Sèze (S. de); - *Pitié :* Dreyfus (G.); - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.), Boudin (G.).
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..	Debray (Ch.)
— médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :*	Lacomme (M.); - *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
» (Cochin) ..	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)

Cliniques :	MM.
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) . ..	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— urologique (Cochin) .	Aboulker (P.)
— chirurg. orthopédique et traumatologique ..	Padovani (P.)
Séméiologie médicale . ..	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	Judet (R.)
Clinique urolog. (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses . ..	Bastin (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pneumo-Phtisiologie . ..	Kreis (B.)

Médecine : Azerad (E.); Bour (H.); Lambling (A.); Lhermitte (F.); Pequignot (H.); Perrault (M.); Siguier (F.); Worms (R.).
Rhumatologie .. .. .. Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie : MM. Cabrol (C.); Couinaud (C.); Gillot (C.); Hureau (J.).

Anatomie pathologique : Mlle Gauthier-Villars (P.) *pr. s. ch.* MM. Abelanet (R.); Chomette (G.); Gouygou (Ch.), *pr. s. ch.*; Nezeloff (Ch.); Orcel (L.); Paillas (J.).

Anesthésiologie : Mme du Bouchet ; MM. Kern (E.); Vourc'h (G.).

Bactériologie : MM. Barbier (P.); *pr. s. ch.* ; Christol (D.); Daguet (G.); Le Minor (L.); Tournier (P.).

Biochimie médicale : MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.); Cartier (P.), *pr. s. ch.* ; Cornillot (P.); Dreyfus (J.-Cl.); Gonnard (P.); Jérome (H.); Kruh (J.); Legrand (J.-Cl.); Nordmann (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Biologie médicale : MM. Benhamou (J.-P.); Boivin (P.); Hartmann (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. Boiron (M.); Denoix (P.); Mathé (G.); Seligmann (M.).

Cardiologie : M. Hatt (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. Civatte (J.); Duperrat (B.); Hewitt (J.); Touraine (R.).

Electro-Radiologie : MM. Heitz (F.), *m. conf.* ; Ledoux-Lebard (G.).

Embryologie : M. Roux (Ch.).

Hématologie : MM. Bessis (M.); Bilski-Pasquier (G.); Dausset (J.); Duhamel (G.).

Histologie : MM. Coujard (R.), *p. s. ch.*; Da Lage; Marois (M.); Racadot (J.); Schramm (B.).

Hydrologie : MM. Besançon (F.); Cornet (A.).

Hygiène : MM. Blancher (G.); Corre-Hurst (Mme L.); Roussel (A.); Sapin-Jaloustre (H.)

Maladies infectieuses : MM. Dupont (V.); Lissac (J.); Rapin (M.).

Maladies métaboliques : MM. Antoine (B.); Crosnier (J.); Richet (G.); Sebaoun (J.).

Médecine légale : MM. Bourguignon (A.); Fournier (E.); Gueniot (M.); Hadengue (A.)

Médecine du Travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. Cambier (J.); Cathala (H.); Escourolle (R.); Gautier (J.-Cl.); Lapresle (J.); Lereboullet (J.); Pichot (P.); Tardieu (G.)

Obstétrique : MM. Granjon (A.); Hervet (E.); Le Lorier (G.); Lévy (J.); Lewin (D.); Musset (R.); Robey (M.); Seneze (J.); Sureau (C.); Tchobroutsky (Mme C.); Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie : Mmes Auvert (B.); Fontaine (M.); MM. Brégeat (P.); Dubois (A.); Saraux (H.).

Orthopédie : MM. Duparc (J.); Maurer (P.); Meary (R.); Postel (M.); Ramadier (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. Debain (J.); Pialoux (P.); Sergent (H.).

Parasitologie : MM. Golvan (Y.); Ho Thi Sang (Mlle); Lapierre (J.)
Pathologie chirurgicale : MM. Barcat (J.); Binet (J.-P.); Blondeau (Ph.); Cerbonnet (G.); Chatelin (C.-L.); Dautry (P.); Demirleau; Dubost (Cl.); Faurel (J.); Flabeau (F.); Galey (J.-J.); Garbay (M.); Garnier (H.); Gaudart-d'Allaines (Cl. de); Germain (A.); Lataste (J.); Loygue (J.); Maillard (J.-N.); Mercadier (M.); Natali (J.); Pellerin (D.); Perrotin (J.); Prémont (M.); Robert (H.); Thomeret (G.); Vaysse (J.).
Pathologie exotique : M. Schneider (J.)
Pathologie expérimentale : MM. Berthaud (P.); Cottenot (Fr.); Lœper (J.), *pr. s. ch.* ; Maurice (J.); Mikol (Cl.); Paupe (J.-R.)
Pathologie médicale : MM. Acar (J.); Auquier (L.); Aussannaire (M.); Beaumont (J.-L.); Bernier (J.-J.); Bouvier (J.); Bouvrain (Y); Brissaud (H.); Brocard (H.); Buge (A.); Canivet (J.); Carlotti (J.); Catinat (J.); Chrétien (J.); Cloarec (M.); Coblentz (B.); Contamin (F.); Coury (C.); Debray (J.); Etienne (J.-P.); Frezal (J.); Fritel (D.); Funck-Brentano (J.-L.); Grivaux (M.); Hazard (J.); Hennequet (A.); Himbert (J.); Housset (E.); Lagrue (G.); Lesobre (R.); Leveque (B.); Macrez (C.); Moreau (L.); Nenna (A.); Nick (J.); Poulet (J.); Royer (P.); Tcherdakoff (Ph.); Thibault (Ph.); Tourneur (R.); Villiaumey (J.); Wolfromm (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. Alagille (D.); Alison (J.); Canlorbe (P.); Gorin (R.); Lafourcade (J.); Lepercq (G.); Lestradet (H.); Mallet (R.); Mande (R.); Minkowsky (A.); Mozziconacci (P.); Polonovski (C.); Rey (J.); Ribierre (M.); Rossier (A.); Vialatte (J.);
Pharmacologie : MM. Boissier (J.); Lechat (P.).
Physiologie : MM. Barres (G.); Durand (J.); Girard (Fr.), *m. conf.* ; Hugelin (A.); Laurent (D.); Scherrer (J.), *pr. s. ch.* ; Vasseur (B.);
Physique médicale : MM. Chanteur (J.); Coursaget (J.); Gremy (F.), *m. conf.* ; Milhaud (G.); Pagès (J.-Cl.); Pellerin (P.); Roucayrol (J.-C.), *pr. s. ch.* ; Tubiana (M.), *m. conf.*
Pneumo-phtisiologie : MM. Decroix (G.); Israel (L.); Meyer (A.); Renault (P.); Sors (Ch.).
Psychiatrie infantile : MM. Deniker (P.); Duche (D.); Flavigny (H.).
Radiologie médicale : MM. Dubost (J.); Lefebvre (J.); Michel (J.-R.).
Rhumatologie : M. Massias (P.).
Stomatologie : MM. Cauhepe (J.); Cernea (P.); Chaput (Mme A.), *m. c. agr.* ; Crepy (Cl.); Fleury (R.); Grellet (M.).
Thérapeutique : MM. Chassagne (P.); Fouet (P.); Labet (R.); Marche (J.).
Urologie : MM. Auvert (J.); Moulonguet (A.); Quenu (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. Debeyre (J.).
Clinique chirurgicale : M. Verne (J.-M.).
Clin. médic. : MM. Rambert (P.); Thieffry (S.).
Clinique obstétricale : MM. Grasset (J.); Mayer (M.); Morin (P.).
Clinique ophtalmologique : M. Desvignes (P.).
Clinique pédiatrique et puéri. : M. Laplane (R.).
Clinique psychiatrique : M. Baruk (H.).
Clinique urologique : M. Kuss (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. Hauduroy (P.), *pr. s. ch.*
Pathologie chirurgicale : M. Rudler (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. Lena (J.)
Conseiller administratif : Mlle Chaintreuil (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur Hahn (A.)
Conservateurs : Mlles Dumaitre (P.), Le Noir (G.), Quiévreux (E.).
Bibliothécaires : Mmes Contet (J.), Forget (F.), Mlle Laurent (H.); Docteur Schiller (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A MA FEMME

A MES FILLES

A MES SŒURS

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur L. JUSTIN-BESANÇON

Professeur de Propédeutique (Broussais)
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui a accepté la présidence de cette thèse.

Hommages respectueux.

A Monsieur le Professeur H.-P. KLOTZ

Qui m'a inspiré ce sujet de thèse et m'a guidé dans mes recherches.

INTRODUCTION

La plupart des cataractes juvéniles ou néo-natales sont considérées comme de nature idiopathique et de nature assez indéterminée. Connaissant la fréquence de l'atteinte du cristallin dans les hypocalcies cellulaires et plus encore dans les hypocalcémies caractérisées, nous nous sommes attachés à rechercher systématiquement, chez tout enfant qui nous était adressé pour cataracte idiopathique, un hypoparathyroïdisme ou une tétanie chronique latente.

Cette recherche n'était pas exclusive et nous avons procédé à une enquête étiologique systématique dans le but de découvrir toute autre cause éventuelle : pré-diabète, maladie de Steinert...

Par ailleurs, nous avons retenu également pour notre étude deux malades jeunes qui nous avaient été envoyés pour des troubles divers, et chez qui les examens cliniques, électriques et biologiques ont permis de découvrir une tétanie constitutionnelle latente.

Nous avons pu réunir ainsi 21 dossiers de sujets âgés de moins de vingt ans lors de la découverte des opacités cristalliniennes.

C'est le résultat de notre enquête que nous apportons.

DÉFINITION DE LA CATARACTE

La cataracte est un défaut d'homogénéité du cristallin ; celui-ci ayant perdu sa capacité à conserver son imbibition hydrique, présente de ce fait des opacités.

Les cataractes qui nous ont été adressées ont été, en quelque sorte, pré-sélectionnées. En effet, seules les cataractes dont l'étiologie n'était pas évidente nous ont été adressées, ce qui explique que nous n'ayons examiné que des cataractes d'allure idiopathique.

Les cataractes de type endocrinien, telles que leurs morphologies ont été précisées, en particulier par NORDMANN en 1928, EVANS et KERN en 1940, se présentent avec une localisation essentiellement corticale, faite d'opacités superficielles antérieures et postérieures. Le biomicroscope permet de reconnaître trois types :

— cataracte postérieure en soucoupe ;
— cataracte floconneuse en poussière ;
— cataracte corticale à limites arquées.

L'HYPOPARATHYROIDISME ET LA SPASMOPHILIE DITE NORMOCALCÉMIQUE

L'hypoparathyroïdisme réalise un tableau clinique bien connu. La crise tétanique se caractérise par des accidents paroxystiques. Habituellement symétrique, elle atteint les extrémités des membres, mains et pieds, réalisant le syndrome carpo-pédal. La contracture musculaire est tonique et permanente. Si l'on essaie de mobiliser les doigts, on n'y parvient qu'avec effort et ils reprennent aussitôt leur position primitive. Parfois, la crise tétanique est viscérale : laryngospasme, pylorospasme, forme pseudo-ulcéreuse digestive, forme nerveuse.

Il s'y associe un ensemble de troubles trophiques : dents crénelées, cariées ; leuconychies ; chute des cheveux. Des troubles intellectuels sont souvent présents, surtout lorsque l'hypoparathyroïdisme a été précoce ; l'électroencéphalogramme est alors perturbé.

Enfin, le syndrome biologique signe le diagnostic associant hypocalcémie, hypocalciurie et hyperphosphorémie.

La spasmophilie est beaucoup plus fréquente. Le tableau clinique qu'elle réalise est très variable : si elle réalise parfois la crise tétanique typique, elle est plus souvent recherchée sur la constatation de lipothymies, de troubles du sommeil, de troubles du caractère, d'énurésie. L'on comprendra aisément que le diagnostic nécessite un examen très minutieux.

Cliniquement, il faudra rechercher des signes d'hyperexcitabilité musculaire : signe de Chvostek, signe de Trousseau, que l'on recherchera avant et après hyperpnée. Bien des cas auraient été considérés comme sans rapport avec la tétanie latente si cette épreuve avait été omise. L'hyperpnée sera de trois minutes et ainsi ses résultats seront probants.

On recherchera ensuite les signes électriques d'hyperexcitabilité répétitive, de type spasmophilique, par l'électromyogramme.

Quant aux examens biologiques de type classique, ils seront habituellement normaux. Calcémie, phosphorémie seront normales. Seuls les tests dynamiques seront révélateurs.

Le test à l'E.D.T.A. et l'exploration par le calcium 45 seront les deux épreuves qui pourront trancher un diagnostic complexe.

Par la première de ces épreuves, on se propose d'étudier, après perfusion d'un chélateur, en l'occurrence l'éthylène diamino-tétra-acétate de calcium, pendant un temps donné :

1° l'hypocalcémie en fin de perfusion ;

2° la vitesse de réparation et l'importance de la réparation de cette hypocalcémie.

On perfuse 20 mg/kg de poids de chélateur dans 500 cm^3 de sérum salé isotonique en deux heures ; la calcémie est dosée avant l'épreuve, en fin d'épreuve, une heure après, puis au bout de six, douze et vingt-quatre heures. Normalement, le chiffre obtenu une heure après la perfusion doit être supérieur à 92 % du taux avant le début de la perfusion. Il est abaissé en cas de tétanie chronique constitutionnelle et la vitesse de réparation est aussi diminuée.

Le test au calcium 45 va étudier « le fond calcique commun ». On injecte par voie intra-veineuse 4 microcuries de Ca 45, et l'on dose aux deuxième, quatrième et sixième jours la radioactivité de la calcémie, de la calciurie et du calcium fécal. Par calcul, on pourra déduire :

— la vitesse de remplacement du calcium osseux ;

— le fond calcique commun.

Celui-ci est de 7 g chez le sujet normal ; il est inférieur à 1 g chez l'hypoparathyroïdien, à 5 g chez le tétanique normocalcémique. Ce test a été fait avec succès chez l'adulte, mais on a évité de le faire chez l'enfant, du fait des risques que la radioactivité pourrait amener sur le développement de cellules jeunes.

PRÉSENTATION
ET DISCUSSION DES 21 OBSERVATIONS

On trouvera dans les pages ci-après, le tableau récapitulatif de nos 21 observations

* *

Interprétation des résultats :

o : aggravation
+ : stabilisation
++ : amélioration clinique
+++ : amélioration clinique et ophtalmologique

Nom	Obs. N°	AGE du malade à la découverte cataracte	AGE du malade actuellement	Aspect du cristallin
TOF.	1	19 ans	31 ans	1953 : Opacité ronde, et quelques vacuoles sous-capsulaires antérieures 1964 : Opacités postérieures bilatérales
BOU.	2	15 ans	24 ans	Cataracte stellaire bilatérale de type congénitale
TRI.	3	7 ans	11 ans	Cataracte totale unilatérale gauche
ARD.	4	2 ans	9 ans	1957 : Cataracte congénitale 1959 : Cataracte bizarre traumatique 1964 : Cataracte sans rapport avec la spasmophilie constitutionnelle
MAG.	5	11 ans	12 ans	Cristallin complètement cataracté. Opacité non homogène, laiteuse, sans miroitement polychrome
LAZ.	6	17 ans	17 ans	Opacification bilatérale du cristallin, et opacités ponctuées des noyaux
ZUC.	7	9 ans	9 ans	Cataracte unilatérale droite de type congénitale
BOC.	8	8 ans	17 ans	1956 : Cataracte congénitale enlevée 1965 : Quelques opacités congénitales à gauche
SEM.	9	19 ans	19 ans	Deux fines opacités à gauche
PAI.	10	20 ans	23 ans	1962 : Opacités cristallinienne 1962 Opacités cristallinienne sous-capsulaires antérieures et capsulaires postérieures diabétiques 1964 - Juillet : Cataracte endocrinienne, origine diabétique discutable 1965 - Octobre : Cataracte bilatérale endocrinienne cupuliform postérieure

Tableau récapitulatif des observations de 1 à 10

CHWOSTEK		Signe de TROUSSEAU	E.M.G.	Calcémie	Calciurie par 24 h.	Traitement	Evolution sous traitement
vant	après hyperpnée						
+	+	0	+	100 mg	364 mg	Calcamine Calcium	0
+	++	0	+	102 mg	140 mg	Vitamine D3 Calcium	0
+			+	101 mg	100 mg	Calcamine Calcium	0
+			+			Calcamine	Traitement non supporté
±	±	0	+	99 mg		Vitamine D2 Calcium	+
+				110 mg		Calcamine	+++
-	+	0	+	104 mg		Calcamine Calcium	+
-	+	0	+	102 mg		Sans	
+	++	0	+	101 mg		Vitamine D2 Calcium	+
+	+	0	+	101 mg	354 mg	Stérogyl Calcamine Calcium	0

Nom	Obs. N°	AGE du malade à la découverte cataracte	AGE du malade actuellement	Aspect du cristallin
VOU.	11	Naissance	7 ans	Cataracte congénitale
LES.	12	13 ans	17 ans	1950 : Opacité congénitale 1951 : Apparition d'opacités équatoriales en mie de pain 1954 : Latescence des couches corticales droites
HOW.	13	6 ans	19 ans	Cataracte congénitale bilatér
DIR.	14	16 ans	16 ans	Cataracte de type endocrinien
ORM.	15	5 ans	16 ans	1952 : Cataracte congénitale 1961 : Cataracte congénitale 1963 : Cataracte cupulliforme postérieure
LEL.	16	20 ans	22 ans	Cataracte complète de l'oeil droit
HEU.	17	9 ans	9 ans	Cataracte congénitale diffuse bilatérale Opacités corticales bilatérale Accentuation bilatérale de la couche sous-capsulaire postérieure
MAL.	18		8 ans	Cataracte congénitale
CAR.	19	19 ans	21 ans	Cataracte cupullaire postérieure droite
HER.	20	16 ans	16 ans	Cataracte sous-capsulaire de type endocrinien
VAC.	21	1 an	8 ans	Cataracte congénitale

Tableau récapitulatif des observations de 11 à 21

CHWOSTEK avant	CHWOSTEK après hyperpnée	Signe de TROUSSEAU	E.M.G.	Calcémie	Calciurie par 24 h.	Traitement	Evolution sous traitement
				100 mg		Stérogyl Vitamine D2	0
	+	0		102 mg		AT 10 Calcium	+++
				97 mg			
				105 mg	183 mg	Calcamine Calcium	++
	+	0		64 mg		Vitamine D2 Calcium	++
				103 mg	225 mg	Calcamine Calcium	+++
			-	95 mg	280 mg	Calcamine Calcium	+++
			+				
			+	100 mg		Calcamine Calcium	++
			+	103 mg		Calcamine Calcium	0

OBSERVATION N° 1

M. Tof..., âgé de trente ans, vient consulter dans le service, le 3 septembre 1964, envoyé par le Docteur HUDELO, pour recherche étiologique de cataracte bilatérale.

La cataracte a été découverte en 1953, alors que le malade était âgé de dix-neuf ans, au cours d'une visite systématique ; elle était caractérisée par une opacité ronde, centrale et quelques vacuoles sous-capsulaires antérieures. La vision était alors de 9/10e à droite et de 7/10e à gauche. Aucun traitement n'est alors décidé. En dix ans, l'acuité a beaucoup diminué, puisqu'en 1964 on trouve 2/10e à droite et 1/10e à gauche. Le fond d'œil est par ailleurs normal. Le cristallin présente des opacités postérieures bilatérales.

Quand le malade consulte, le 3 septembre 1964, il se plaint de céphalées fréquentes, de lassitude matinale, de crampes fréquentes.

L'examen clinique révèle un signe de Chvostek, non augmenté par l'épreuve d'hyperpnée. Les ongles, les cheveux, les dents sont normaux. L'examen général est normal.

Une hyperglycémie provoquée élimine un pré-diabète ; la calcémie est à 100 mg, la calciurie à 364 mg/24 h, la phosphorémie à 36 mg, la phosphaturie à 1.026 mg/24 h.

L'électromyogramme signe la présence d'une activité de tétanie : « Quelques multiplets au lâchage de l'hyperpnée et pendant l'hyperpnée. »

M. Tof... est mis pendant deux mois au traitement suivant : calcamine (2 comprimés par jour), associée à du calcium.

Ce traitement ne donne aucun résultat et la cataracte doit être opérée le 2 décembre 1964.

OBSERVATION N° 2

M. Bou..., âgé de vingt-quatre ans, est envoyé dans le service par le Docteur MILLER pour un bilan endocrinien. Il présente une cataracte stellaire bilatérale de type congénital.

Il n'existe aucun antécédent personnel ni familial.

C'est vers l'âge de quinze ans que le malade se plaint pour la première fois de troubles de la vue : essentiellement de vision floue ; des lunettes lui sont alors prescrites, qui semblent bien corriger la vision.

Il consulte le 12 août 1964. Il se plaint d'une asthénie d'apparition récente et, à nouveau, d'une vision floue.

L'examen clinique met en évidence des caries dentaires ; celles-ci ont débuté vers l'âge de dix-huit ans. Il y a un signe de Chvostek augmenté après hyperpnée, au cours de laquelle le malade ressent des crampes des extrémités du côté du garrot et des fourmillements des deux côtés.

Une hyperglycémie provoquée, normale, élimine un pré-diabète. La calcémie est à 102 mg, la phosphorémie à 28,5 mg, la calciurie à 140 mg/24 h, la phosphaturie à 985 mg/24 h. L'électromyogramme affirme l'activité de type tétanique, répétitive.

Le traitement est alors prescrit : vitamine D, 3,5 mg tous les cinq jours, associée à 1 g de calcium quotidien.

Après deux mois de traitement, le Docteur MILLER revoit le malade et constate une augmentation de la densité dans la région sous-corticale postérieure des deux côtés. L'acuité est d'ailleurs sensiblement diminuée : à droite, 7/10e au lieu de 10/10e ; à gauche, 6/10e faibles au lieu de 8/10e.

OBSERVATION N° 3

La jeune Tri..., âgée de onze ans, est adressée dans le service par le Docteur BRAUN-WALLON, le 17 mars 1964, pour une cataracte unilatérale gauche, découverte il y a quatre ans, et pour laquelle on ne possède aucune notion étiologique.

La cataracte a été découverte, à l'âge de sept ans, lors d'un examen systématique. Il est à remarquer que la mère a présenté de nombreux malaises avec pertes de connaissance, ainsi que des vomissements tout au long de sa grossesse.

A l'examen, on retrouve un signe de Chvostek. Une hyperglycémie provoquée normale élimine un pré-diabète. La calcémie est à 101 mg, la phosphaturie à 1.425 mg, la calciurie à 100 mg, la phosphatémie à 44 mg. L'électromyogramme affirme la présence de signes électriques de tétanie.

Le traitement est alors débuté : calcamine (1 comprimé par jour pendant vingt jours par mois), associée à du calcium durant trois mois.

Après ces trois mois de traitement, la malade est revue ; elle se sent physiquement mieux ; la calcémie est alors à 104 mg et la calciurie à 105 mg/24 h. Le traitement est alors prolongé de trois mois à la dose de : calcamine (1 comprimé par jour) et calcium (500 mg par jour).

En janvier 1965, elle revoit l'ophtalmologiste qui conclut à une cataracte à peu près complète à gauche, avec une densification des opacités. L'intervention sur cet œil est à envisager dans un avenir proche. L'œil droit est toujours normal.

OBSERVATION N° 4

La jeune Ard..., âgée de neuf ans, est vue pour la première fois dans le service en 1964.

Elle présente une cataracte découverte vers l'âge de deux ans. Les diagnostics ont été très variables :

— à deux ans, « cataracte congénitale » ;

— à quatre ans, « cataracte bizarre traumatique ».

Cette enfant a posé de gros problèmes d'ordre caractériel : hypernervosité, cauchemar, agitation, colères ; ceci s'est amélioré depuis sa mise en pension. Le diagnostic de spasmophilie constitutionnelle a été posé, et ce, sans relations avec le même diagnostic posé chez sa mère.

Le 26 novembre 1964, elle est revue par le Docteur Braun-Wallon qui, après avoir examiné la mère et l'enfant, conclut : « Les opacités de la mère sont d'une spasmophilie chronique idiopathique, mais la cataracte de la fille n'a rien de commun avec la S.C.I. et doit être opérée. »

A l'examen, le signe de Chvostek est retrouvé ; l'électromyogramme est caractéristique d'une activité répétitive de tétanie ; l'électroencéphalogramme montre une hypersensibilité à l'hyperpnée.

Un essai de traitement vitamino-calcique amène nervosité et manque d'appétit, et doit être arrêté.

OBSERVATION N° 5

Le jeune Mag... est vu pour la première fois, le 15 avril 1961, à l'âge de douze ans, pour une cataracte totale de l'œil droit.

Cette cataracte semble récente, car l'acuité visuelle régulièrement suivie à l'école accuse un abaissement brutal de 10/10e à 5/10e entre 1959 et 1960.

L'anamnèse ne révèle qu'un traumatisme par ballon, survenu à l'âge de six ans, et qui aurait touché l'œil gauche.

L'examen ophtalmologique révèle un cristallin droit complètement cataracté, l'opacité étant non homogène, d'aspect laiteux, sans miroitement polychrome. « En conclusion, il s'agit d'une cataracte unilatérale, d'apparition récente et d'évolution rapide, chez un enfant de douze ans, sans que l'on puisse rattacher cette affection à un désordre oculaire. »

L'interrogatoire va évoquer quelques symptômes de spasmophilie :
— fréquence de crampes, de fourmillements des mains ;
— fréquence de céphalées sus-orbitaires ;
— présence d'une énurésie, d'un mauvais sommeil.

Il existe une notion d'obésité familiale et de diabète paternel.

L'examen clinique révèle un signe de Chvostek douteux ; l'hyperpnée ne l'augmente pas, mais déclenche des picotements du côté du garrot. Il existe quelques leuconychies.

La calcémie est à 99 mg, la phosphorémie est à 46 mg, l'urée à 0,20 ; une hyperglycémie provoquée, normale, élimine un pré-diabète. L'électromyogramme extériorise la présence d'une activité répétitive de type tétanique.

Le malade est alors mis au traitement par : calcium (500 mg/jour) et vitamine D2 (2,5 mg un jour sur deux, durant trois mois).

Il est revu au bout de cette période : son état général est très amélioré ; l'énurésie a disparu ; le sommeil est bon.

Le traitement est continué avec un égal succès.

OBSERVATION N° 6

Le jeune Laz..., âgé de dix-sept ans, consulte pour la première fois dans le service le 28 novembre 1956.

Ses antécédents personnels sont chargés : né à terme, il présente un retard de la parole et ne marchera qu'à vingt-trois mois. Une ectopie testiculaire est opérée à onze ans. Il présente un syndrome de Marfan, associant une arachnodactylie, une cyphoscoliose, des coronaires anormales.

La baisse de l'acuité visuelle remonte à l'âge de sept ans. Le premier ophtalmologiste consulté conclut à une « faiblesse du nerf optique ». Le port de verres correcteurs n'amène aucune amélioration.

En mai 1956, on découvre chez ce jeune malade, régulièrement suivi à l'Hôpital des Quinze-Vingts, une opacification bilatérale des cristallins et des opacités ponctuées des noyaux.

L'examen clinique met en évidence un signe de Chvostek.

La calcémie est à 110 mg ; une épreuve de freinage parathyroïdien est normale ; l'électroencéphalogramme révèle un tracé trop lent au repos, trop sensible à l'hyperpnée.

Le malade est laissé sans traitement durant six mois. Durant ce temps, les opacités progressent lentement.

Le traitement est alors commencé : durant deux mois, le malade prend 8 gouttes de calcamine deux fois par jour. En mars 1957, la calcémie est à 110 mg. L'électroencéphalogramme montre un tracé encore un peu lent, mais beaucoup moins sensible à l'hyperpnée. « L'amélioration est certaine. » Le travail scolaire s'est amélioré. L'examen ophtalmologique montre que l'opacité postérieure du cristallin est moins accentuée. « Par ailleurs, on retrouve les opacités ponctuées dans le noyau. »

Le traitement par calcamine est continué à la dose de 20 gouttes par jour, vingt jours par mois, durant deux mois.

Le malade est revue en octobre 1957 : l'électroencéphalogramme reste amélioré par rapport au tracé initial : l'amélioration cristalinienne est conservée. Les résultats scolaires sont meilleurs qu'avant le début du traitement.

OBSERVATION N° 7

L'enfant Zuc... est vu dans le service pour la première fois, le 24 septembre 1964, pour cataracte droite « sans doute congénitale », envoyé par le Docteur G. Gaillard, à l'âge de huit ans et demi.

Il n'existe aucun antécédent particulier.

La cataracte a été découverte fortuitement, la mère ayant montré ses trois enfants à l'ophtalmologiste avant la rentrée des classes.

Mlle GAILLARD découvre ainsi « une cataracte unilatérale droite importante, postérieure. Les troubles de la vision sont très importants ».

L'examen clinique ne révèle qu'un signe de Chvostek discret après hyperpnée. Il y a quelques leuconychies, des caries dentaires ; les incisives supérieures et inférieures sont crénelées. Par ailleurs, on remarque un petit goître.

La calcémie est à 104 mg, la calciurie est à 190 mg/l. L'électromyogramme montre une activité répétitive typique de tétanie. Le test à l'E.D.T.A. donne les résultats suivants :

— *Temps :*	*0*	*2 h*	*8 h*	*12 h*	*24 h*
— Calcémie :	99	85	93	97	100

La radiographie des mains est normale.

Le traitement est alors prescrit : durant deux mois, l'enfant prend 2 comprimés de calcamine et 1 comprimé de calcium, 500 mg chaque jour. Les deux mois suivants, elle prend 1 comprimé de calcamine et 1 comprimé de calcium, 500 mg tous les deux jours.

Mlle GAILLARD revoit alors l'enfant le 8 avril 1965 et constate une stabilisation de l'œil droit, l'œil gauche étant toujours normal.

OBSERVATION N° 8

Mlle Boc..., âgée de dix-sept ans, entre dans le service le 16 mars 1965 pour un amaigrissement et une aménorrhée : en fait, il s'agit d'une anorexie mentale.

Dans ses antécédents, on note une cataracte associée à un strabisme divergent de l'œil droit. Sa cataracte a été opérée à l'âge de huit ans et onze ans.

L'examen clinique, dans les conditions basales, ne révèle rien. Au contraire, après hyperpnée, on trouve un signe de Chvostek léger.

L'électromyogramme est révélateur : présence de multiplets à la première minute de décompression. La glycémie est normale : 0,69 (technicon). Le test à l'E.D.T.A. donne les résultats suivants :

— *Temps :*	*0*	*2 h*	*8 h*	*12 h*	*24 h*
— Calcémie :	102	82	92	95	101

L'examen ophtalmologique est pratiqué le 29 mars 1965 et la conclusion est la suivante : acuité visuelle : O.D. : 10/10e, cristallin O.D. : quelques opacités d'origine congénitales comme la cataracte qui a été enlevée à gauche ; acuité visuelle O.G. : inférieure à 1/10e.

Mlle Boc... sort du service le 3 mai 1965 ayant repris 5 kg sans traitement vitamino-calcique.

OBSERVATION N° 9

Mlle Sem..., âgée de dix-neuf ans, est examinée pour la première fois dans le service le 20 octobre 1959 pour quelques troubles de « la série hyperthyroïdienne ».

Elle a présenté deux malaises en août 1959 avec barre épigastrique, céphalées, vertiges, sudation. Elle se serait débattue mais n'a présenté ni pertes des urines, ni morsure de la langue.

Dans les deux cas, elle est restée assez longtemps somnolente, avec des souvenirs vagues.

L'examen clinique révèle quelques signes évocateurs de spasmophilie :
— fourmillements et picottements des mains ;
— crampes des orteils ;
— vertiges ;
— parfois spasmes nauséeux ;
— caries dentaires nombreuses.

On trouve un signe de Chvostek augmenté après épreuve d'hyperpnée.

La calcémie est normale à 101 mg, l'hyperglycémie est normale partant de 0,80, montant à 1,06 et redescendant à 0,83.

L'électromyogramme révèle la présence de multiplets caractéristiques d'une activité de type tétanique.

L'examen ophtalmologique montre à droite un cristallin normal et à gauche deux fines opacités.

La malade est mise au traitement par : vitamine B2, 2,5 mg un jour sur deux, associée à 1 suppositoire de calcium chaque jour duant deux mois.

Au bout de ces deux mois, les malaises n'ont pas réapparu ; le signe de Chvostek est toujours présent.

Le traitement vitamino-calcique est poursuivi.

OBSERVATION N° 10

M. Pai..., âgé de vingt-trois ans, est vu pour la première fois à l'hôpital Foch en 1964 pour une cataracte endocrinienne alors rattachée à un état prédiabétique.

Parmi les antécédents de M. Pai..., on ne trouve qu'une tendance au strabisme de l'œil gauche avec une amblyopie sur un fond d'hypermétropie et d'astigmatisme.

En 1962, âgé de vingt ans, quelque temps avant son départ pour le service militaire, il note une diminution de son acuité visuelle.

La première constatation d'opacité cristallinienne a été faite fortuitement lors d'une consultation ophtalmologique pour bris de verre de lunette. On soulève alors, sans plus, le diagnostic de cataracte endocrinienne. De nouveaux verres sont prescrits.

Devant l'aggravation progressive des symptômes oculaires : baisse de l'acuité visuelle, fatigue à la lecture, le malade consulte à plusieurs reprises au pavillon d'ophtalmologie de l'hôpital militaire Charles Nicolle à Rouen. On note alors : « acuité visuelle de l'œil droit après correction : 7/10e ; œil gauche : 1/10e. Existence d'opacité cristallinienne sous-capsulaire antérieure et capsulaire bilatérale ».

M. Pai..., est alors hospitalisé pour un bilan. Une hyperglycémie provoquée ayant donné des résultats suivants : 1,07 g/l ; 2,08 ; 1,20 ; 1,48 ; 1,20 ; 1,13 ; on conclut à un « état prédiabétique indiscutable ».

Un traitement d'épreuve au Dolipol puis au Glucophage ne donnant aucun résultat, on prescrit un régime et le service de santé conclut : « découverte lors d'un examen ophtalmologique d'une cataracte diabétique, l'acuité visuelle allant diminuant. Le bilan endocrinien est en faveur d'un état prédiabétique insensible aux hypoglycémiants.

Libéré de ses obligations militaires, M. Pai... est alors suivi par un médecin civil qui accepte le diagnostic de cataracte diabétique. Les glycémies normales étaient pour lui un résultat des régimes ; celui-ci entraîne une fatigue importante et un amaigrissement de 6 kg. Par ailleurs, les troubles oculaires, loin de s'améliorer ont tendance à s'accentuer.

Le 10 juillet 1964, il est vu par le Docteur Mirande qui conclut son examen en acceptant le diagnostic de cataracte endocrinienne, mais qui laisse subsister un doute sur la cause diabétique, car « l'évolution n'est pas typique de cette étiologie ». Au fond d'œil, il n'existe pas de lésion de rétinite diabétique.

C'est alors que le malade est envoyé en consultation à Paris, à l'Hôpital Foch, puis hospitalisé à l'Hôpital Beaujon pour bilan.

Le 13 octobre 1964, l'examen clinique révèle la présence d'un signe de Chvostek plus léger du côté droit. L'électromyogramme montre la présence d'une activité répétitive typique de spasmophilie. La calcémie est à 100 mg ; la phosphorémie est à 34 mg ; la caliurie est à 354 mg par vingt-quatre heures ; l'urée à 0,22. Une hyperglycémie provoquée (technicon) est normale : 0,69 ; 1,18 ; 1,25 ; 0,84 ; 0,95 ; 0,82.

Le test à l'E.D.T.A. donne les résultats suivants :

— *Temps :*	*0*	*2 h*	*6 h*	*12 h*	*24 h*
— Calcémie :	101	80	91	92	100

L'examen ophtalmologique montre : « une cataracte bilatérale à prédominance cupuliforme postérieure, qui semble bien avoir débuté à l'adolescence, qui ne serait donc pas congénitale. C'est donc une cataracte pathologique et l'étiologie endocrinienne est probable d'après le type même des opacités. Il a actuellement 2/10e du meilleur œil (droit) et l'indication opératoire peut être posée en commençant par l'œil gauche, qui était de toute façon ambliope depuis toujours ».

On débute le traitement vitamino-calcique en donnant une ampoule de Stérogyl 15 tous les dix jours pendant un mois ; de la Calcamine deux comprimés par jour ; du Calcium 2 g par jour.

Ce traitement est suivi du 17 octobre 1964 au 8 mars 1965 : la calcémie est alors de 101 mg. Les lésions oculaires n'ayant pas rétrocédé, la décision opératoire est maintenue.

OBSERVATION N° 11

L'enfant Vou..., âgé de sept ans, consulte en juin 1962 pour une cataracte dépistée à la naissance.

Cet enfant n'a jamais présenté de crise convulsive, mais est très nerveux, il fait des cauchemars, grince des dents en dormant.

L'examen de la mère révèle un signe de Chvostek douteux, qui devient plus franc après hyperpnée. Au cours de la grossesse, elle a présenté des vomissements, et a été très fatiguée après l'accouchement.

L'examen clinique de l'enfant révèle des leuconychies, des caries et une hypotrophie de l'émail dentaire ; les dents sont crénelées ; il existe un signe de Chvostek.

La calcémie est normale à 100 mg.

Le traitement suivant est alors prescrit : 1 ampoule de Stérogyl 15 tous les dix jours durant le mois de juillet. L'enfant est opéré des deux yeux en août, avec un bon résultat.

Par la suite, le traitement vitamino-calcique a été poursuivi au rythme de deux cures de deux mois par an, à la dose quotidienne de 2,5 mg de vitamine D2.

OBSERVATION N° 12

Mlle Les..., âgée de dix-sept ans, est envoyée dans le service en mai 1954 pour cataracte.

L'œil gauche est considéré comme amblyope (strabisme opéré en 1950). Il présente une opacité d'allure congénitale occupant le noyau fœtal, et d'autre part, des opacités apparues en 1959 « en mie de pain », dans les couches équatoriales périphériques. A la loupe, il existe des bulles dans les couches corticales postérieures. C'est un aspect très inhabituel, les modifications cristalliniennes observées étant habituellement des opacifications et non pas des vacuoles translucides comme dans le cas présent. L'acuité visuelle est de 10/10e à droite et inférieure à 1/10e à gauche.

Le 15 avril 1954, on constate une certaine latescence des couches corticales du cristallin de l'œil droit. L'aspect de l'œil gauche n'est pas sensiblement modifié. C'est alors que la jeune fille est adressée à Bichat. L'examen clinique est pratiquement négatif, mais l'attention est retenue par la présence d'un signe de Chvostek douteux devenant nettement positif après hyperpnée.

Ce symptôme prend toute sa valeur lorsque l'on découvre chez la mère un signe de Chvostek très positif.

Mlle Les... présente une calcémie à 102 mg, et une phosphorémie à 35 mg. L'électroencéphalogramme met en évidence des ondes théta et même delta à l'hyperpnée, avec un seuil convulsivant à 350 mg de Cardiazol. L'épreuve de perfusion calcique montre un retard à l'abaissement de la phosphaturie : ce même symptôme est retrouvé chez la mère.

Le 10 juillet 1954, on prescrit le traitement suivant : AT 10 : 6 mg par jour, vingt jours par mois, durant trois mois, associé à du calcium buvable.

A la fin de ce traitement, le cristallin de l'œil droit est redevenu tout à fait normal ; l'opacité de l'œil gauche semble moins importante. L'acuité visuelle, à droite, est de 10/10e et à gauche, de 4/10e ; auparavant, elle était toujours inférieure à 1/10e. Par ailleurs, un deuxième électroencéphalogramme montre une nette diminution des rythmes théta et des ondes lentes temporales.

Le traitement est poursuivi à la dose de 2,5 mg de vitamine D2, un jour sur deux, puis un jour sur trois. Des calcémies de contrôle donnent des résultats entre 101 et 102 mg.

Mais le traitement est ensuite abandonné du fait des irrégularités de la malade, et l'acuité visuelle de l'œil gauche retombe à 1/10e. La vision de l'œil droit est normale, ainsi que le cristallin, qui le restera encore trois ans après (mai 1958).

OBSERVATION N° 13

L'enfant How... a présenté, à l'âge de six ans, une double cataracte considérée comme congénitale ; il a été opéré à l'âge de douze ans, sans succès.

Quand il vient à la consultation, à l'âge de dix-neuf ans, il est presque aveugle, et ne présente pas de signe de tétanie. Sa calcémie est normale à 97 mg, sa phosphorémie également à 37 mg.

Malheureusement, sa famille a refusé le test à l'E.D.T.A. et l'électromyogramme.

Or, la mère de cet enfant présente un hypoparathyroïdisme chronique idiopathique au long cours, avec une calcémie inférieure à 80 mg et un électromyogramme très positif. Elle était déjà atteinte de cette hypocalcémie chronique quand elle portait l'enfant qui développe cette cataracte congénitale.

OBSERVATION N° 14

Le jeune Dir..., âgé de seize ans et demi, est vu pour la première fois en 1956, adressé par le Docteur Gaillard, pour une cataracte de type endocrinien.

L'examen révèle un signe de Chvostek. La calcémie est à 105 mg, la phosphorémie à 38 mg, la calciurie à 183 mg par vingt-quatre heures. Une hyperglycémie provoquée est normale : partant de 0,96 g/l, elle monte à 1,24 et redescend à 1,05. L'acuité visuelle est à 5/10e d'un œil et de 6/10e de l'autre.

La mère de ce jeune homme est spasmophile : elle présente un signe de Chvostek, des lypothimies. Ses cristallins sont normaux.

Le jeune Dir... est mis au traitement par Calcamine, 2 mg par jour et au Calcium.

En juin 1956, il est revu par l'ophtalmologiste qui conclut à une stabilisation complète « alors qu'auparavent, la situation empirait assez rapidement ».

Le traitement est continué de façon périodique en 1956 et 1957. Le jeune homme se dit très amélioré et fait un métier de précision dans un laboratoire, il distingue parfaitement les petites indications écrites en petits caractères.

Il est alors perdu de vue de 1957 à 1965. En 1965, on apprend par un de ses cousins que la guérison persiste au point de vue oculaire.

OBSERVATION N° 15

Mlle Orm..., âgée de seize ans, vient consulter le 13 juin 1963, pour une baisse récente de l'acuité visuelle.

Elle présente en même temps des malaises, une asthémie importante, des étourdissements. La calcémie est alors à 64 mg.

L'examen ophtalmologique, effectué par Mlle GAILLARD, montre une cataracte cupuliforme postérieure.

L'examen clinique révèle un signe de Chvostek discret, qui devient plus net après hyperpnée.

C'est en 1952, à l'âge de cinq ans, que le Docteur ANGIAL a découvert la cataracte qu'il appelle congénitale. En 1961, âgée de quatorze ans, elle est vue par le Docteur MILLER qui retrouve la cataracte et la croit aussi congénitale. En 1963, le même médecin l'adresse pour un bilan de la fonction parathyroïdienne, car on a trouvé une hypocalcémie.

Le père présente un signe de Chvostek avec hypoparathyroïdisme partiel. Sa calcémie a tendance à s'abaisser lors des stress physique et psychique.

La mère, présente un Chvostek léger.

La sœur, âgée de dix-sept ans et demi, présente un signe de Chvostek très net, et le Docteur MILLER lui a découvert une opacité cristalinienne polaire postérieure, un peu diffuse à droite, plus à gauche.

Mme Orm... est alors mise au traitement par la vitamine D2 : 2,5 mg par jour, et calcium 500 mg par jour.

Après quarante jours de traitement, la calcémie est à 100 mg. L'asthénie a considérablement diminué. L'acuité est remontée à son chiffre antérieur. Les cristallins sont inchangés.

Au cours de l'année 1964, Mlle Orm... prend périodiquement calcium et vitamine D2. Sa calcémie, plusieurs fois vérifiée, se maintient à 100 mg environ.

Le 10 mars 1965, la malade est revue. Elle se porte bien ; l'état oculaire est stabilisé ; de temps à autre, elle présente des spasmes accomodatifs. Le traitement vitamino-calcique est continué.

OBSERVATION N° 16

Mme Lel..., âgée de vingt-deux ans, vient consulter le 18 septembre 1959, adressée par le Docteur CRETON, pour cataracte complète de l'œil droit.

C'est en 1957, la malade étant alors âgée de vingt ans, que les premiers signes de la cataracte apparaissent, au cours d'une grossesse. Une recherche de diabète aurait été alors faite, dont la malade ne connaît pas les résultats.

En 1958, il a été fait une ponction de la chambre antérieure de l'œil.

En fait, en 1959, la cécité est complète à droite.

La malade ne présente aucun antécédent personnel notable. Par contre, un oncle et une tante présentent une cataracte.

L'examen clinique révèle un signe de Chvostek douteux. Une hyperglycémie provoquée est normale. La calcémie est à 95 mg, la phosphorémie à 33 mg, la calciurie à 280 mg par vingt-quatre heures, la phosphaturie à 1360 mg par vingt-quatre heures.

Le 2 octobre 1959, le traitement est commencé : rectocalcium : 1 suppositoire le soir ; calcamine : 3 comprimés par jour, durant dix jours, puis 2 comprimés par jour, durant cinquante jours.

Le 4 décembre 1960, Mme Lel... revient en consultation : elle se sent mieux, et est moins fatiguée.

Le 11 février 1960, l'ophtalmologiste qu'elle revoit conclut à une « amélioration notable au niveau du cristallin ».

Le traitement vitamino-calcique est continué.

OBSERVATION N° 17

Mlle Heu..., âgée de neuf ans et demi, est adressée par le Docteur Reich pour des opacités cristalliniennes, découvertes à l'occasion d'un examen systématique, le 10 décembre 1958.

Il envoie la lettre suivante : « J'ai observé chez l'enfant Heu..., des altérations de la transparence cristallinienne, se manifestant aux deux yeux par une augmentation discrète de la dispersion de toutes les couches du cristallin, ce qui pose le diagnostic de cataracte congénitale diffuse (malgré l'absence concomittante d'autres anomalies inflammatoires ou non inflammatoires ophtalmologiques congénitales). Cependant, l'existence de quelques opacités corticales et bilatérales un peu plus marquées à l'œil droit qu'à l'œil gauche, ainsi qu'une accentuation de l'opacité de la couche sous-capsulaire du pôle postérieur, quoique ces altérations soient discrètes, est évocatrice de l'aspect biomicroscopique des cataractes de type endocrinien. Par conséquent, sans pouvoir ranger ces altérations dans la catégorie des types de cataracte endocriniennes, je désirerais par une enquête endocrinologique, éliminer l'existence de facteurs concomittants dysmétaboliques endocriniens ».

L'examen clinique mettait en évidence un signe de Chvostek net, et l'on retrouve quelques crampes au niveau des cuisses.

La calcémie est à 116 mg, la glycémie à 0,81 g, le phosphore minéral à 87 mg, la calciurie à 225 mg par vingt-quatre heures (examen fait en ville).

On ne note pas d'antécédents pathologiques sérieux, si ce n'est tous les six mois environ des crises migraineuses avec vomissements bilieux et manifestations urticariennes.

Une calcémie est refaite à Bichat : on trouve 103 mg. L'électromyogramme est négatif. Parmi les antécédents héréditaires, on ne retrouve qu'une cataracte chez la grand'mère de l'enfant, côté maternel ; la mère est migraineuse et présente un Chvostek léger ; son cristallin est normal.

La malade est mise au traitement par la calmine à la dose de 1 mg par jour et une ampoule de Glucalcium : un jour sur deux.

Au bout de deux mois de traitement, on note qu'elle voit mieux, en particulier chez l'ophtalmologiste elle peut lire les petites lettres ; le cristallin est très amélioré. La calcémie est alors à 103 mg et la calciurie à 168 mg par vingt-quatre heures.

Le même traitement est poursuivi encore pendant deux mois.

Après quatre mois et demi de traitement, les résultats sont excellents, amélioration de l'appétit et du comportement du point de vue oculaire. L'ophtalmologiste écrit que « les opacités poudreuses ont complètement disparues, il ne reste que ce qui est, à mon avis, congénital ».

L'enfant est perdu de vue, se rendant aux Antilles.

OBSERVATION N° 18

La jeune Mal..., a été examinée à l'âge de huit ans. Elle présentait une cataracte que certains disaient congénitale.

A l'examen, elle présentait un signe de Chvostek, un électromyogramme témoin d'une activité répétitive de type tétanique. La calcémie était à un taux normal.

Le père et la mère de cette petite malade présentaient un signe de Chvostek.

OBSERVATION N° 19

La jeune Car... a été examinée à l'âge de vingt et un ans. Elle présentait une cataracte cupulaire postérieure droite ayant débuté à l'âge de dix-neuf ans.

Elle présentait un signe de Chvostek.

OBSERVATION N° 20

Mlle Her... est envoyée en consultation, âgée de seize ans, par Mlle Gaillard, avec la lettre suivante : la jeune Mlle Her... présente une cataracte acquise « sous-capsulaire tout à fait du type endocrinien. La vision de l'œil droit est très entachée, avec une acuité inférieure à 2/10°. La vision de l'œil gauche est encore bonne, mais la cataracte tend à se développer ».

L'examen clinique amène à constater la présence de crampes, de fourmillements, d'étourdissements, parfois même d'évanouissements. Par ailleurs, elle fait facilement des fractures ou des traumatismes minimes. Elle a posé des problèmes nutritionnels importants dans la première enfance et, à un an, elle pesait 8 kg. Elle a un signe de Chvostek très important. Le calcium sanguin est à 100 mg, le magnésium à 37 mg. L'électromyogramme révèle une activité répétitive de type tétanique. Elle a quatre frères et sœurs présentant tous un signe de Chvostek, mais leurs cristallins sont normaux.

Le traitement débute par la prise d'une ampoule de stérogyl 15 deux jours de suite, puis durant deux mois 2 comprimés de calcamine et 1 g de calcium quotidien.

A la fin de ce traitement, les étourdissements, les évanouissements et les crampes ont complètement disparu ; la calcémie est à 97 mg.

On continue le traitement pendant deux autres mois ; la calcémie est alors à 98 mg, et Mlle GAILLARD note que, du côté gauche, il y a stabilisation certaine. Du côté droit, par contre, la cataracte évolue vers une maturation. « Il n'y a rien là de surprenant, à mon avis ; le processus était trop engagé pour être réversible. » Mlle Her... dit qu'elle lit mieux les petites lettres avec l'œil gauche depuis le début du traitement. Celui-ci est poursuivi.

Vue par un autre ophtalmologiste d'une façon intercurrente, les constatations sont identiques, mais la conclusion se fait vers la nature congénitale de la cataracte.

OBSERVATION N° 21

L'enfant Vac..., âgé de huit ans, est envoyé par le Docteur JOSEPH pour une cataracte congénitale.

C'est en avril 1957 que le Docteur JOSEPH le voit pour la première fois, à l'âge d'un an, amené par ses parents, qui avaient remarqué une tache sur son œil gauche. L'examen amène la conclusion suivante : œil gauche complètement cataracté ; œil droit comportant une opacité cristallinienne centrale.

Cet enfant est né à terme, avec un poids et un placenta de prématuré. On sait que l'examen systématique des fonds d'yeux à quinze jours et à six semaines avait révélé des yeux normaux.

En 1957, la calcémie étant à 93 mg et la glycémie normale, on ne retrouve aucune étiologie générale à ce trouble. Pourtant, l'enfant présentait alors des convulsions. En 1958, on intervient sur la cataracte gauche, mais malheureusement cet œil était amblyope, sans fixation centrale. En conséquence, l'acuité visuelle de l'œil opéré est de 1/20e. Il n'existe pas d'évolution au niveau du cristallin de l'œil droit.

L'enfant consulte en décembre 1964, à l'âge de huit ans. Il présente un signe de Chvostek ; la calcémie est à 103 mg, la phosphorémie à 48 mg. L'électromyogramme révèle une activité répétitive typique de tétanie.

L'examen de la mère extériorise un signe de Chvostek ; la calcémie est normale, mais l'électromyogramme est de type tétanique.

L'enfant est alors mis au traitement, bien que l'ancienneté des lésions ne laisse pas espérer un grand résultat. Pendant deux mois, il prend chaque jour 2 comprimés de calcamine et 500 mg de calcium. Au bout de ces deux mois, la calcémie est montée à 125 mg et l'urée à 0,53, alors que l'on n'enregistre aucun changement du point oculaire. La dose quotidienne de calcamine est alors diminuée à 1 comprimé.

En juin 1965, la calcémie est revenue à 100 mg, mais l'urée reste à 0,53. En conséquence, devant cette tolérance moyenne au traitement, l'ancienneté des lésions et l'absence de résultats oculaires, le traitement est interrompu.

DISCUSSION

Sur les 21 dossiers que nous avons pu réunir, nous constatons que dans 20 cas nous avons découvert une tétanie chronique latente. La seule observation où l'hypocalcémie n'a pu être prouvée est l'observation n° 13 ; il s'agit d'un jeune homme de dix-neuf ans chez qui le refus de subir les examens nécessaires nous a interdit de pratiquer l'électromyogramme et le test à l'E.D.T.A. Cependant, la mère de cet enfant présentait un hypoparathyroïdisme franc et avait ce trouble alors qu'elle portait l'enfant qui a développé cette cataracte précoce, décelée avant l'âge de six ans.

Nous n'avons trouvé aucun état pré-diabétique, aucune maladie de Steinert. Dans l'observation n° 6, une tétanie chronique constitutionnelle était associée à un syndrome de Marfan. Or, l'on sait que la cataracte qui accompagne ce syndrome est le plus souvent zonulaire. Dans notre observation, l'opacité était postérieure avec des opacités ponctuées du noyau. Par ailleurs, l'évolution favorable sous traitement est plutôt en faveur de la nature hypocalcémique de la lésion cristallinienne.

Mécanisme pathogénique des cataractes

Les travaux de Weckers, de Mandel, de Nordmann, d'Achard ont précisé que l'énergie requise par le cristallin pour sa constante rénovation locale est fournie par le métabolisme du glucose. Celui-ci et les électrolytes sont les seuls corps à pouvoir franchir la capsule cristallinienne.

Ces mêmes auteurs ont précisé que la diminution du calcium tissulaire, lenticulaire, inhibait ou même bloquait entièrement la glycolyse anaérobie. Ceci amène à conclure que le manque de calcium au niveau du cristallin a la même conséquence que la non-pénétration du glucose. En effet, sans calcium, le glucose ne peut être employé.

Firschein a plus récemment montré que la parathyroïdectomie réduisait, chez le rat, la capacité du cristallin à utiliser le glucose, et que l'adjonction *in vitro* d'extrait parathyroïdien à une culture de

cristallins d'animaux ainsi préparés rendait à cet organe la possibilité d'utiliser le glucose et de produire de l'acide lactique.

L'on comprendra aisément l'importance d'une déficience temporaire de ce métabolisme en soulignant que, grâce à lui, la totalité des composants protéiques de la capsule sont changés tous les deux mois.

Intérêt thérapeutique

Devant de telles constatations expérimentales, il semble logique, lorsque l'on a trouvé une lésion oculaire chez un sujet atteint de tétanie chronique constitutionnelle, d'administrer un traitement vitamino-calcique, tendant à redonner au milieu intérieur une fonction calcique normale. C'est ce que nous avons tenté de faire.

Nous avons obtenu d'excellents résultats dans les cas relatés par les observations n^{os} 6, 12, 14, 15, 16, 17 et 20. Notons que dans chacun de ces cas, l'intervention thérapeutique a suivi de peu la découverte de la lésion oculaire ou l'aggravation d'une lésion ancienne.

Dans l'observation n° 6, le délai de mise au traitement est de six mois, durant lesquels les lésions vont s'aggraver. Ensuite, sous traitement, les lésions vont s'améliorer.

Dans l'observation n° 12, le traitement est mis en œuvre très vite, et l'on obtient une stabilisation des lésions déjà anciennes et une disparition des lésions récentes. L'acuité visuelle est revenue à son niveau antérieur.

Dans l'observation n° 14, des lésions s'aggravaient rapidement ; la mise rapide au traitement amène une stabilisation complète. Les mêmes faits se sont présentés dans l'observation n° 15.

Dans l'observation n° 16, le délai est déjà assez long, car il est de près de deux ans. Néanmoins, l'amélioration est très importante au bout de quatre mois de traitement.

Dans l'observation n° 17, il semble y avoir une association de lésions congénitales et de lésions hypocalciques. Ces dernières ont rapidement disparu sous l'action du traitement.

L'observation n° 20 est particulièrement révélatrice. En effet, dans ce cas, un œil était atteint depuis de longues années, tandis que l'autre présentait une cataracte tendant à se développer. Après traitement, l'ophtalmologiste notera que la « lésion ancienne a évolué vers la maturation », alors que du côté de la lésion récente la « stabilisation est certaine ». La vision est meilleure.

Dans les cas anciens, donc traités tardivement, il semble bien que l'on ne puisse attendre une amélioration. Ainsi, dans le cas relaté par les observations n^{os} 1, 2, 3, 10 et 21.

Dans les observations n^{os} 1, 2, 3 et 21, les délais de traitement ont été respectivement de douze ans, neuf ans, quatre ans et sept ans.

Dans l'observation n° 10, le délai est de trois ans, mais l'évolution rapide de cette cataracte a-t-elle été influencée par l'augmentation de déséquilibre calcique du fait du régime diabétique institué.

Un point nous semble intéressant à souligner : c'est la périodicité des décompensations hypocalciques au cours de la tétanie chronique constitutionnelle. Nous remarquons que les accidents oculaires surviennent principalement lorsque les besoins en calcium d'un secteur particulier de l'organisme sont augmentés : poussée de croissance, grossesse, déséquilibre de la nutrition.

Ainsi, une souffrance par hypocalcie cellulaire chez l'enfant ou le jeune adolescent, même durant une période relativement brève, peut déterminer une opacification du cristallin.

Le problème qui se pose alors est de savoir si un mécanisme analogue ne pourrait être retenu pour la formation des cataractes dites congénitales, ou très précoces. En effet, dans notre série de 21 observations, nous constatons que chez 5 malades (dossiers n^{os} 1, 11, 13, 15, 21) les troubles ont débuté dans les toute premières années de la vie et que le diagnostic alors posé était celui de cataracte congénitale. Mais quand nous revoyons ces malades dix ans plus tard, ils ont tous des signes de tétanie chronique constitutionnelle.

Par ailleurs, dans 7 autres cas (dossiers n^{os} 2, 7, 8, 12, 17, 18, 20), l'aspect du cristallin est soit intermédiaire entre l'aspect des cataractes congénitales et l'aspect des cataractes endocriniennes, soit composé d'aspect intriqué des deux types de cataracte, de telle sorte que les ophtalmologistes envisagent des troubles congénitaux ou des troubles acquis.

Une observation déjà publiée est, de ce point de vue, tout à fait démonstrative * :

Mme Boin..., âgée de trente-trois ans, est hospitalisée à l'Hôpital Beaujon pour une cataracte.

Voici l'histoire de cette malade :

C'est à l'âge de treize ans qu'est découverte pour la première fois la cataracte et l'on parle de cataracte idiopathique.

La malade se marie à vingt ans, vit dans son pays natal en Bulgarie. A vingt et un ans, elle est enceinte et, au cours de la grossesse, la cataracte

---

(*) H.-P. Klotz, « Exploration et traitement dans la cataracte endocrinienne », extrait de *L'Actualité Endocrinologique*, Journées de la Pitié, 1964, pp. 177 à 185.

subit une forte poussée évolutive, aboutissant à une perte presque complète de la vision de l'œil gauche.

A l'âge de vingt-cinq ans, à la suite d'un gros choc émotionnel, la cataracte progresse à l'œil droit.

A trente ans, elle est hospitalisée pour la première fois dans un service parisien d'endocrinologie ; on fait une calcémie qui est normale et, sur ce symptôme, on rejette la valeur du signe de Chvostek. Un réflexogramme un peu anormal oriente vers une hypothyroïdie qui ne sera pas confirmée, et la malade sort de ce service sans traitement.

A trente-deux ans, elle est vue par le Docteur Lumbroso qui, trouvant un signe de Chvostek, nous adresse cette jeune femme avec le diagnostic de cataracte chez une spasmophile. Effectivement, nous trouvons par l'interrogatoire tout un passé de tétanie chronique constitutionnelle latente : des lipothymies, des crampes musculaires, des engourdissements et des fourmillements des extrémités, des crampes épigastriques, des spasmes laryngés, tout cela évoluant à bas bruit depuis l'adolescence.

Examen clinique :
— La calcémie est à 95 mg.
— Phosphorémie à 34 mg.
— Calciurie : 239 mg/24 h.
— Signe de Chvostek bilatéral.
— Pas de signe de Trousseau.
— Ongles cassants ; quelques leuconychies.
— Pouls : 70. T.A. : 12-7.

Electromyogramme : après dix minutes d'ischémie provoquée au membre supérieur droit, présence d'une activité répétitive de tétanie ; multiplets abondants, durant de la première minute après la décompression jusqu'à la sixième minute.

Test à l'E.D.T.A.-Na_2 :
— calcémie avant perfusion : 100 mg ;
— » 2 heures après : 82 mg ;
— » 6 heures après : 93 mg ;
— » 12 heures après : 93 mg ;
— » 24 heures après : 93 mg.

Examen du cristallin :
— cataracte cupulliforme postérieure ;
— activité visuelle œil droit avec correction : 5 à 6/10e ;
— activité visuelle œil gauche avec correction : 1/10e.

Antécédents familiaux :

Le fils âgé de dix ans est convoqué par nous ; il est très nerveux, a des tics et on trouve un signe de Chvostek ++. Cristallin normal.

La mère, âgée de cinquante-cinq ans, a eu dans son adolescence des pertes de connaissance. Après hyperpnée, elle a un signe de Chvostek +.

Une cousine-germaine a une cataracte.

La malade est mise à la vitamine D2, 2,5 mg par jour, et au calcium, 300 mg par jour.

Après quelques mois de traitement, la malade dit que sa force et sa mémoire se sont améliorées. Elle lit mieux de l'œil gauche qui ne voyait presque plus.

En juin 1963, elle arrive affolée à la consultation : elle est enceinte et réclame l'interruption de la grossesse, ayant perdu l'œil gauche lors de sa première grossesse, elle craint de perdre l'œil droit au cours de celle-ci.

On arrive à la convaincre que cette fois-ci les choses seront différentes, puisqu'elle sera traitée. On continue la vitamine D2, 2,5 mg un jour sur deux, le calcium, 300 mg, 1 comprimé par jour.

Le 15 juillet :
— la calcémie est à 95 mg ;
— l'azotémie à 0,18 ;
— la calciurie à 239 mg.

On continue le même traitement.

Le 21 septembre :
— la calcémie est à 96 mg ;
— l'urée à 0,18.

On essaie de diminuer les doses, soit une ampoule de vitamine D2, 2,5 mg un jour sur trois, et 1 comprimé de 300 mg de calcium, un jour sur trois.

Le 6 novembre, on apprend qu'elle vient d'être hospitalisée à la Maternité de Beaujon, très asthéniée, découragée, avec depuis quinze jours des crampes, des angoisses, une gêne respiratoire, et depuis une journée des douleurs abdominales et des spasmes pelviens. La calcémie faite d'urgence est à 84 mg.

Ainsi, malgré un traitement intensif de l'ordre de 400 mg de vitamine D2 étalée sur sept mois, l'on assiste à une décomposition clinique de la tétanie chronique en raison d'un relâchement récent du traitement.

Le 8 novembre et le 9, la malade prend une ampoule de 15 mg de vitamine D, puis est remise à 2,5 mg chaque jour, avec addition de calcium.

Le 14 novembre, la calcémie est encore à 83 mg.

Le même traitement est poursuivi et, au début de décembre, la calcémie est à 97 mg. La malade se sent de nouveau très bien.

Pendant toute cette grossesse, les signes oculaires ont continué à s'améliorer légèrement.

On prescrit 15 mg de vitamine D2 la veille de la date présumée de l'accouchement, même dose vingt-quatre heures après l'expulsion, puis on remet la malade à sa dose journalière de 2,5 mg. L'allaitement est autorisée quelques semaines.

L'accouchement a lieu le 16 janvier, l'enfant pèse 3 kg et est très bien.

La malade, dans la période du pré et post-partum, n'a eu ni crise de tétanie ni crampes, ni fourmillements, ni asthénie, ni dépression, alors que le premier accouchement avait été suivi de tous ces symptômes ; et le fils aîné a présenté à trois mois des crises nerveuses mal étiquetées et a dû rester à l'hôpital un an (rappelons qu'il a un signe de Chvostek) ; l'enfant, nouvellement né, au contraire est très calme.

Du 25 janvier au 21 mars 1964, la vitamine D2, à la dose de 2,5 mg, par ampoules a été continuée un jour sur deux, ainsi que le calcium.

Au début de mars, la calcémie est à 106, l'azotémie à 0,28.

Du point de vue oculaire, la situation subjective est très améliorée ; l'examen du spécialiste montre une stabilité des opacités.

Le traitement est momentanément interrompu.

Par conséquent, on serait tenté d'admettre qu'il existe un lien entre cataracte endocrinienne et cataracte congénitale, et que certaines cataractes congénitales relèvent d'un même mécanisme d'hypocalcie cellulaire.

Etant donné ce que l'on sait du caractère héréditaire de la spasmophilie latente * qui se transmet sous une forme dominante, on pourrait émettre l'hypothèse suivante : les sujets homozygotes feraient une forme grave et très précoce, alors que les sujets hétérozygotes auraient tendance à faire une forme plus bénigne et plus tardive. Malheureusement, les études familiales ne sont pas assez poussées, et ce n'est que dans le dossier n° 15 que nous avons pu retrouver une filiation paternelle et maternelle de la spasmophilie. Or, cette jeune fille a présenté une cataracte dès l'âge de cinq ans, et celle-ci fut appelée congénitale.

Mais il est aussi très possible que la gravité de l'hypocalcie maternelle au cours de la grossesse puisse être un facteur suffisant pour déterminer une cataracte très précoce chez l'enfant. En effet, c'est le sang maternel qui amène au fœtus tous ses matériaux d'édification. Le fœtus se trouvera donc, durant toute la durée de la gestation, être en milieu nutritif hypocalcique. Nous avons 3 observations (obs. n^{os} 11, 13 et 21) où les mères ont présenté de gros troubles du métabolisme calcique durant leur grossesse et où le début de la cataracte des enfants s'est produit respectivement à la naissance, à six ans et à un an.

(*) Cf. art. H.-P. Klotz et coll., *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 1958, 34, pp. 2545 à 2553.

CONCLUSIONS

Nous nous sommes efforcés de préciser l'étiologie de 21 cas de cataractes apparues avant l'âge de vingt ans et d'allure idiopathique.

Un fait nous paraît acquis : sur ces 21 dossiers, 20 fois nous avons trouvé une tétanie chronique constitutionnelle, et 1 fois l'impossibilité de procéder aux examens nécessaires ne nous a pas permis de conclure définitivement.

Ces chiffres peuvent paraître surprenants, voire en discordance avec les constatations d'autres auteurs.

En réalité, nous pensons que cette discordance n'est qu'apparente, et que notre très fort pourcentage de cas positifs est en relation directe avec le soin extrême que nous avons mis à rechercher la tétanie latente ; tous nos patients ou presque ont eu une épreuve d'hyperpnée, un électromyogramme systématique, et sans ces examens bien de ces cas auraient été classés négatifs.

Par conséquent, nous sommes en droit de penser que la tétanie latente, avec son hypocalcie cellulaire et sa normocalcémie habituelle, joue un rôle prépondérant dans l'étiopathogénie de la cataracte infantile et juvénile.

* *

Ces constatations ont un grand intérêt thérapeutique : elles rendent possible une stabilisation presque toujours, une régression parfois lorsque la lésion est traitée au début de son évolution, des opacifications du cristallin par le traitement vitamino-calcique. Il est bien entendu cependant que les lésions avancées ne peuvent régresser.

* *

Le problème est posé des relations entre certaines cataractes congénitales et l'hypocalcie, car nous sommes frappés, dans notre série d'observations, de voir 12 fois sur 21 cas le diagnostic de cata-

racte congénitale avoir été évoqué, et de constater que dans 5 de ces 12 cas, le début se soit produit dans les toute premières années de la vie.

Dans ces formes d'apparition très précoce, d'allure congénitale, il est possible d'invoquer, en plus de la dysrégulation calcique propre du sujet lui-même, le retentissement sur ce sujet de l'hypocalcie maternelle pendant les neuf mois de la vie fœtale.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
JUSTIN-BESANÇON

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

BERROD (J.). — A propos des cataractes congénitales et de leur traitement. (*Thèse*, Paris, 1955.)

BOURRICHON (J.). — Les perturbations de métabolisme du calcium dans la spasmophilie chronique normocalcémique d'allure idiopathique. (*Thèse, Paris*, 1960.)

CROUZET (J.M.). — Cataractes et malformations du segment antérieur. (*Thèse*, Paris, 1959.)

ESMIEU (F.). — Contribution à l'étude de la spasmophilie, ou tétanie chronique constitutionnelle de la femme enceinte. (*Thèse*, Paris, 1964.)

EVANS (F.) et KERN (R.). — Relations of parathyroid gland to cataract. (*American Journal of Ophtalmology*, 1940, 23, p. 834.)

FIKS (Mme G.). — Contribution à l'étude de la fréquence de la tétanie chronique constitutionnelle dans les cataractes endocriniennes. (*Thèse*, Paris, 1963.)

FRANÇOIS (J.). — Les cataractes congénitales. (*Rapport présenté à la Société Française d'Ophtalmologie*, 12 mai 1959.)

HÉBERT (P.). — Contribution à l'étude des cataractes endocriniennes. (*Thèse*, Paris, 1961.)

HUET (A.). — Les formes cliniques des cataractes congénitales. (*Thèse*, Paris, 1952.)

KLOTZ (H.P.) et FIKS (Mme). — Les anomalies du cristallin (cataracte) dans la tétanie chronique constitutionnelle et dans l'hypoparathyroïdisme partiel méconnu. (In : « L'insuffisance parathyroïdienne », Paris, L'Expansion édit., 1962, pp. 284-289.)

KLOTZ (H.P.). — Exploration et traitement dans la cataracte endocrinienne. (*Actualité Endocrinologique*, Journées de la Pitié, 1964.)

KLOTZ (H.P.) et FIKS (Mme). — Fréquence des anomalies du cristallin (cataracte endocrinienne) dans la spasmophilie constitutionnelle dite normocalcémique. (*Semaine des Hôpitaux*, 39e année, 52, pp. 2496-2498.)

NORDMANN (J.). — La cataracte endocrinienne. (*Annales d'Oculistique*, 1928, 161, pp. 29-45.)

SCHIFF-WERTHEIMER (Mme), KLOTZ (H.P.), GAILLARD (Mlle), ROBEL (P.), TUTIN (M.). — Résultats de l'exploration endocrinienne systématique chez 65 malades jeunes de cataracte endocrinienne en apparence isolée. (*Semaine des Hôpitaux*, Paris, 1958, pp. 2545-2553.)

IMPRIMERIE R. FOULON & CIE, 29, RUE DEPARCIEUX, PARIS XIV^e^